

lyse med hurtig regenerering af nervefunktionen til følge. En kirurgisk neurolyse forudgået af en EMG-undersøgelse bør derfor overvejes i behandlingen af denne patientgruppe.

**KORRESPONDANCE:** Zaid Al-Aubaidi, Ortopædisk Afdeling, Odense Universitets-hospital, 5000 Odense. E-mail: zaubaidi@hotmail.com

**ANTAGET:** 31. marts 2010.

**FØRST PÅ NETTET:** 7. juni 2010

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

#### LITTERATUR

1. Bell MK, Chalmers J. Recurrent common peroneal palsy in association with the Ehlers-Danlos syndrome. *Acta Orthop Scand* 1991;62:612-3.
2. Voermans NC, Drost G, Van Kampen A et al. Recurrent neuropathy associated with Ehlers-Danlos syndrome. *J Neurol* 2006;253:670-1.
3. Galan E, Kousseff B. Peripheral neuropathy in Ehlers-Danlos syndrome. *Pediatr Neurol* 1995;12:242-5.
4. Voermans NC, Vanalfen N, Pillen S et al. Neuromuscular involvement in various types of Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Neurol* 2009;65:687-97.
5. Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski CL et al. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Orthop Relat Res* 2000;376:213-21.

## HELLP kan ses i andet trimester ved antifosfolipidsyndrom

Bjørn Stæhr Madsen & Troels Havelund

HELLP-syndrom (H: *haemolysis*, EL: *elevated liver enzymes*, LP: *low platelets*) optræder hos 0,01-0,2% af gravide og betragtes som en alvorlig variant af præeklamsi. Sygdommen er forbundet med en betydelig maternel og føtal mortalitet [1, 2]. Ved antifosfolipidsyndrom (APS) er der risiko for HELLP tidligere i graviditeten end ellers. Vi præsenterer et alvorligt tilfælde, der var kompliceret med multiple leverinfarkter og vena portae-trombose i andet trimester hos en patient med APS.

#### SYGEHISTORIE

En 29-årig kvinde, der var i 21. gestationsuge, blev indlagt på en gynækologisk afdeling med abdominalia og febrilia. Fem dage forinden havde hun haft diarré, kvalme og opkastninger i to døgn. I forbindelse med en dyb venetrombose ni år tidligere havde hun fået diagnosticeret primær APS, hvorfor hun var i profylaktisk behandling med lavmolekylært heparin. Ved indlæggelsen påbegyndte man bredspektret antibiotikabehandling, og patientens heparindosis blev fordoblet. Der blev foretaget medicinsk abort med fødsel af et vækstretarderet foster, og efterfølgende blev der foretaget abrasio på grund af retineret væv. Klinisk og paraklinisk forværredes tilstanden, og patienten blev på tredje indlæggelsesdag overflyttet til en gastroenterologisk specialafdeling. Her blev der ved computertomografi påvist multiple leverinfarkter, vena portae-trombose samt bilaterale pleuraeksendater. Der var ikke tegn på Budd-Chiaris syndrom (Figur 1). Gennem de parakliniske fund bekræftede man HELLP-syndrom. Der sås hæmolyse med laktat-

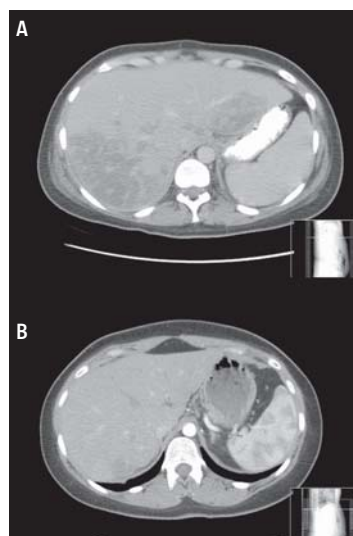
dehydrogenase over 2.500 U/l, forhøjede levertal med alanintransaminase på over 5.000 U/l, samt trombocytopeni på  $22 \times 10^9/l$ . Desuden sås der tegn på begyndende leversvigt i form af fald i koagulationsfaktoren (2, 7, 10) til 0,32 internationale enheder (IE) (Tabel 1). Der blev startet infusion med magnesiumsulfat. På fjerde indlæggelsesdag blev højdosissteroid initieret, og i det sjette døgn blev der substitueret med antitrombin. Herefter bedredes tilstanden, og patienten blev udskrevet en måned senere med normale levertal. Koagulationsfaktoren (2, 7, 10) for-

#### KASUISTIK

Medicinsk Gastroenterologisk Afdeling S, Odense Universitetshospital

FIGUR 1

Computertomografi af abdomen. A. Ved indlæggelse: multiple infarkter i både højre og venstre leverlap. B. Et år efter udskrivelse: sequelae efter infarkt i segment syv.





TABEL 1

Blodprøver.

	Ved indlæggelsen	6 uger senere	Reference-værdier
Alanin-aminotransferase	> 5.000	29	10-45 E/l
Basisk fosfatase	812	53	35-105 E/l
Laktatdehydrogenase	> 2.500	207	105-205 E/l
Bilirubin	82	11	< 20 mikromol/l
Koagulationsfaktor (2, 7, 10)	0,32	0,42	0,70-1,30 IE
Hæmoglobin	5,7	7,7	7,0-10,0 mmol/l
Fibrin D-dimer	36,79	–	< 0,50 mg/l
Haptoglobin	< 0,10	–	0,35-1,85 g/l
Trombocytter	22	234	10 <sup>9</sup> /l
Kreatinin	90	70	44-116 mikromol/l

blev nedsat ved udskrivelsen på grund af behandling med vitamin K-antagonist. Ved kontrolskanning et år senere påvises sequelae efter infarkt i segment syv (Figur 1).

## DISKUSSION

HELLP-syndrom er en trombotisk og mikroangiopatisk tilstand med trombocytopeni, der udløses af graviditet.

Symptomerne kan være uspecifikke, men patienterne har i klassiske tilfælde smerter i højre øvre kvadrant samt kvalme og opkastninger. Hypertension og proteinuri er oftest – men ikke altid – til stede. Paraklinisk ses triaden hæmolyse, forhøjede leverenzymmer og trombocytopeni. HELLP diagnosticeres i 70% af tilfældene antepartum og i de resterende 30% inden for de første dage efter fødslen. Sygdommen ses sjældent tidligere end 27. gestationsuge. Patofysiologisk udløses HELLP af en mangelfuld uteroplacental perfusion med udvikling af lokal iskæmi. Dette medfører frigivelse af placentaderiverede substanser, der forårsager endotel dysfunktion og aktivering af koagulationskaskaden. I leveren sker en periportal fibrinudfældning, der udløser mikroangiopatisk hæmolyse, forbrug af trombocytter samt hepatocytnekrose [2].

APS er en systemisk autoimmun sygdom, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af arterielle eller venøse tromber kombineret med forekomsten af lupusantikoagulans og/eller cardioliipinantistoffer. Sygdommen kan medføre obstetriske komplikationer i form af sene spontane aborter, vækstretardering og præeklampsi [3]. Ved APS er der øget risiko for HELLP, tilstanden debuterer ofte tidligere i graviditeten end vanligt, og der er en øget risiko for komplikationer, herunder for leverinfarkt [1, 4]. Portaltrombose er ikke en kendt komplikation til HELLP hos patienter med APS, men er beskrevet i forbindelse

med *catastrophic antiphospholipid syndrome*. Dette er en særlig alvorlig variant af APS, der er karakteriseret ved hurtig udvikling af multiple tromboser, som fører til multiorgansvigt, hvilket dog ikke var tilfældet i den aktuelle sygehistorie [3].

Vi ønsker at gøre opmærksom på, at gravide med APS kan udvikle HELLP tidligere i graviditeten end ellers, og at disse patienter har en øget risiko for tromboemboliske komplikationer. Hurtig behandling med forløsning og antikoagulation kan være livreddende. Højdosisteroidbehandling kan forsøges. I svære behandlingsrefraktære tilfælde af HELLP kan plasmaferese og antitrombinsubstitution være indiceret [5]. Patienter med akut leversvigt bør indlægges på en afdeling med højt specialiseret hepatologisk funktion.

**KORRESPONDANCE:** Bjørn Stæhr Madsen, Lykkeshøj 20, 5330 Munketo. E-mail: ozomalo@hotmail.com

**ANTAGET:** 2. juni 2010

**FØRST PÅ NETTET:** 13. september 2010

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

## LITTERATUR

1. Thuong DLT, Tieulie N, Costedoat N et al. The HELLP syndrome in the antiphospholipid syndrome: retrospective study of 16 cases in 15 women. *Ann Rheum Dis* 2005;64:273-8.
2. Rahman TM, Wendon J. Severe hepatic dysfunction in pregnancy. *Q J Med* 2002;95:3434-57.
3. Gómez-Puerta JA, Cervera R, Espinosa G et al. Catastrophic antiphospholipid syndrome during pregnancy and puerperium: maternal and fetal characteristics of 15 cases. *Ann Rheum Dis* 2007;66:740-6.
4. Pauzner R, Dulitzky M, Carp H et al. Hepatic infarctions during pregnancy are associated with the antiphospholipid syndrome and in addition with complete or incomplete HELLP syndrome. *J Thromb Haemost* 2003;1:1758-63.
5. Haram K, Svendsen E, Abildgaard U. The HELLP syndrome: clinical issues and management. A review. *BMC Preg Childbirth* 2009;9:8.



## LÆGEMIDDELSTYRELSEN

### TILSKUD TIL LÆGEMIDLER

Lægemiddelstyrelsen meddeler, at der pr. 24. januar 2011 ydes generelt tilskud efter sundhedslovens § 144 til følgende lægemidler:

- (R-06-AX-27) Aeries tabletter\*, Abacus Medicine ApS  
 (A-10-BB-09) Gliclazid »Stada« tabletter\*, PharmaCoDane ApS  
 (A-10-BD-07) Janumet tabletter\*, Orifarm A/S  
 (B-01-AA-04) Marcoumar tabletter\*, 2care4 ApS  
 (L-04-AA-06) Myfenax tabletter\*, Teva Denmark A/S

gruppe uden klausulering over for bestemte sygdomme.

Denne bestemmelse trådte i kraft den 24. januar 2011.

\*) Omfattet af tilskudsprissystemet.